**HẸP ĐỘNG MẠCH PHỔI**

**1. Định nghĩa:**

Hẹp động mạch phổi (ĐMP) là tổn thương thực thể bẩm sinh gây cản trở đường tống máu lên phổi. Tổn thương có thể tại van, dưới van (đường ra thất phải, buống thất phải), hay trên van và các nhánh... Trong bài đề cập tới thể hẹp van ĐMP đơn thuần không kèm tổn thương vách liên thất. Thể này chiếm 80% - 90% các bệnh lí hẹp đường tống máu thất phải và khoảng 7-15% các bệnh tim bẩm sinh.

**2. Chẩn đoán xác định:**

**2.1. Triệu chứng cơ năng:**

- Phát triển thể chất bình thường.

- Tím khi hẹp nặng.

- Hẹp nhẹ: không có triệu chứng.

- Hẹp vừa - nặng:

o Khó thở, mệt khi gắng sức.

o Suy tim, đau ngực.

o Ngất, đột tử (do thiếu máu cơ tim, rối loạn nhịp thất).

- Hội chứng bẩm sinh kèm theo:

o Hội chứng Alagille.

o Hội chứng Rubella.

o Hội chứng Ehler-Danlos.

**2.2. Triệu chứng thực thể:**

- Khám tim:

o ô đập bất thường + rung miêu tâm thu ở KGS II,III trái và có thể ở hố thượng ức.

o T2 có thể tách đôi rộng. P2 giảm nếu hẹp van ĐMP nặng.

o Click phun tâm thu ở KGS II, III trái.

o Âm thổi tâm thu dạng phụt, 2/6-5/6, ở KGS II, III trái, lan ra sau lưng. Âm thổi lớn và dài ⇔ hẹp nặng.

o Hẹp trên van ĐMP ở nhánh ngọai biên: âm thổi giữa tâm thu ở KGS II trái, lan ra nách và lưng.

o Đôi khi có âm thổi liên tục ở phế trường.

- Gan to nếu suy tim

**2.3. Triệu chứng cận lâm sàng:**

**2.3.1. Điện tâm đồ:**

- Hẹp nhẹ: ECG bình thường

- Hẹp vừa:

o Trục QRS lệch phải, dầy thất phải. o Mức độ dầy thất phải tương ứng mức độ hẹp.

o RV1 > 20 mm PRV = Plv

- Hẹp nặng:

o Dầy thất phải, ST chênh xuống, T âm ở V1 - 4.

o Lớn nhĩ phải.

**2.3.2. X quang:**

- Bóng tim bình thường, ĐMP gốc và ĐMP trái có thể phồng nếu hẹp van ĐMP do dãn sau hẹp. Bóng tim to khi có suy tim.

- Tuần hoàn phổi bình thường hoặc giảm nếu hẹp nặng.

**2.3.3. Siêu âm tim:**

Siêu âm tim là xét nghiệm không xâm có độ nhạy và độ đặc hiệu cao, giúp chẩn đoán, đánh giá mức độ bệnh, tiên lượng, chỉ định điêu trị và theo dõi sau can thiệp.

- Lá van ĐMP dầy, cử động hạn chế (doming) trong thì tâm thu. Đường kính vòng van ĐMP có thể nhỏ.

- Thân ĐMP có thể dãn sau hẹp van. Đo đường kính thân ĐMP, nhánh phải và trái.

- Quan sát vùng buồng tống thất phải, có thể thấy hình ảnh thất phải 2 buồng, phì đại cơ thất vùng buồng tống.

- Thất phải dầy, có thể dãn hoặc thiểu sản. Nhĩ phải to.

**2.3.4. Thông tim và thăm dò huyết động**: ngày nay ít sử dụng hơn trong chẩn đoán nhưng chủ yếu để thăm dò khi tiến hành can thiệp điều trị như đánh giá áp lực thất phải, chênh áp qua van ĐMP, đánh giá trước và sau nong van ĐMP bằng bóng...

**3. Chẩn đoán mức độ nặng:**

Siêu Âm Tim được xem như phương pháp chuẩn để đánh giá mức độ hẹp van và tương quan rất chặt so với tiêu chuẩn vàng là thông tim. Dựa chênh áp tối đa đỉnh -đỉnh qua van ĐMP bằng phổ Doppler liên tục, hẹp van ĐMP chia thành các mức độ sau:

Đo gradient RV/PA trong thì tâm thu :

- < 30 mmHg hẹp ĐMP nhẹ

- 30 - 50 mmHg hẹp ĐMP trung bình

- ≥ 50 mmHg hẹp ĐMP nặng

**4. Chẩn đoán biến chứng:**

- Tăng áp lực ĐMP

- Suy Tim Phải

- Viêm nội tâm mạc nhiễm trùng (hiếm)

- Đột tử khi gắng sức có thể gặp trong hẹp nặng

**5. Điều trị:**

**5.1. Điều trị nội khoa:**

- Hẹp van ĐMP nhẹ đến vừa: tiên lượng tốt, ít khi cần can thiệp.

- Phòng ngừa viêm nội tâm mạc nhiễm trùng (liều lượng và lựa chọn như trong bài Phòng Ngừa VNTMNT).

- Hạn chế gắng sức nếu hẹp nặng.

- Với trẻ có biểu hiện suy tim và tưới máu phổi giảm nên cho truyền Prostaglandin E1 (PGE1) với liều 0,01 - 0,1 microgram/kg/phút để duy trì ống động mạch nhằm cấp máu cho phổi trong thời gian chờ can thiệp.

- Propranolol uống nếu có hẹp dưới van ĐMP.

- Có thể truyền Dopamine hoặc Dobutamine để cải thiện tình trạng suy tim sung huyết và tưới máu thận. Tuy nhiên, cần can thiệp nong van ĐMP với bong ngay sau điều trị nội khoa ổn định.

**5.2. Khuyến cáo can thiệp trong hẹp van ĐMP:**

heo ACC/AHA Guidelines for the management of Adults With Congenital Heart Disease, 2008:

**Class I:**

1. Nong van ĐMP bằng bóng qua da được khuyến cáo khi: bn không TCLS + van ĐMP hình vòm + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad >60mmHg hay mean Doppler grad > 40mmHg. (Level B)

2. Nong van ĐMP bằng bóng qua da được khuyến cáo khi: bn có TCLS + van ĐMP hình vòm + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad >50mmHg hay mean Doppler grad > 30mmHg. (Level C)

3. Điều trị phẫu thuật được khuyến cáo cho bn hẹp van ĐMP nặng + thiểu sản vòng van ĐMP, hở ĐMP nặng, hẹp dưới hay trên van ĐMP. PT cũng được thực hiện khi loạn sản van ĐMP + hở 3 lá nặng hay cần làn thủ thuật Maze. (Level C)

**4. Cần PTV có kinh nghiệm.**

**Class Ilb:**

1. Nong van ĐMP bằng bóng qua da có thể được thực hiện khi bn không TCLS + loạn sản van ĐMP + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad >60mmHg hay mean Doppler grad > 40mmHg. (Level C)

2. Nong van ĐMP bằng bóng qua da có thể được thực hiện khi bn có TCLS + loạn sản van ĐMP + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad > 50mmHg hay mean Doppler grad > 30mmHg. (Level C)

**Class III:**

1. Nong van ĐMP bằng bóng qua da không được khuyến cáo khi bn không TCLS + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad < 50mmHg. (Level C)

2. Nong van ĐMP bằng bóng qua da không được khuyến cáo khi bn có TCLS + hở van ĐMP nặng. (Level C)

3. Nong van ĐMP bằng bóng qua da không được khuyến cáo khi bn có TCLS + hẹp van ĐMP với peak instantaneous Doppler grad <30mmHg. (Level C)

**5.3. Nong van ĐMP bằng bóng qua da:**là thủ thuật điều trị được chọn lựa

**5.4. Điều trị ngoại khoa:**

- Xẻ mép van bị dính.

- Thiểu sản van nặng: cắt bỏ van.

- Hẹp dưới van: cắt bỏ mô xơ và mở rộng buồng tống.

- Hẹp thân ĐMP: mở rộng thân bằng patch.

- Thiểu sản nặng vùng phễu ĐMP: B-T shunt.

**5.5. Theo dõi sau phẫu thuật:**

- Nếu có phì đại và tắc nghẽn vùng buồng tống: cho propranolol uống.

- Phòng viêm nội tâm mạc nhiễm trùng.

- Siêu âm tim định kỳ đánh giá grad RV/PA.

- Tiên lượng dài hạn của cả can thiệp ngoại khoa và nong van bằng bóng đều rất tốt.

- Biến chứng lâu dài của cả 2 thủ thuật bao gồm hở van ĐMP, tắt buồng tống thất (P) tái phát hoặc tồn lưu.

- Tắt buồng tống thất P tái phát kèm với triệu chứng hoặc rối loạn nhịp quan trọng → cần phải can thiệp lại.

- Hở van ĐMP nặng đi kèm giảm khả năng gắng sức, chức năng thất P xấu dần/rồi loạn nhịp quan trọng → thay van 3 lá.